

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

—
ANNÉE 1935

THÈSE 509

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

BRICAGE RENÉ-ANDRÉ

Né à MALAGA (Espagne) le 8 Janvier 1908

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

HYPERTROPHIES CONGÉNITALES

DES DOIGTS

Président : M. OMBRÉDANNE, *Professeur*

IMPRIMERIE RICHARD

15, RUE VAUBAN, 15

DIJON

1935



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

BRICAGE RENÉ-ANDRÉ

Né à MALAGA (Espagne) le 8 Janvier 1908

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

HYPERTROPHIES CONGÉNITALES

DES DOIGTS

Président : M. OMBRÉDANNE, *Professeur*

IMPRIMERIE RICHARD

15, RUE VAUBAN, 15

DIJON

1935

LE DOYEN ROUSSY

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE
Physiologie	Léon BINET
Physique médicale	STROHL
Chimie médicale	DESGREZ
Bactériologie	Robert DEBRÉ
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU
Anatomie pathologique	ROUSSY
Histologie	CHAMPY
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU
Thérapeutique	HARVIER
Hygiène et médecine préventive	TANON
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL - LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET
Clinique médicale	LOEPER
	CARNOT
	CLERC
	Marcel LABBÉ
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE
	CUNÉO
Clinique chirurgicale	GOSSET
	GRÉGOIRE
	LENORMANT
Clinique ophtalmologique	TERRIEN
Clinique urologique	MARION
	BRINDEAU
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE
	JEANNIN
Clinique gynécologique	PROUST
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL
Clinique propédeutique	SERGENT
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU
	HOVELACQUE
Professeurs sans chaire	MULON
	OLIVIER
	VERNE
	MOCQUOT

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (Henri) Pathologie médicale.
 BERNARD Étienne. . . Pathologie médicale
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER. . . Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY. Urologie.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES. . Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD. Histologie.
 HAGUENEAU. . . Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri) . . Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.
 LANTUÉJOUL . . . Obstétrique.

MM.

LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LEMAIRE. Pathologie expérimentale.
 LEVEUF. Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY . . . Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI . Neurologie et Psychiâtrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET. . Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN. Pathologie médicale.
 OBERLING Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIEVRE. . . Médecine légale.
 PORTES. Obstétrique.
 RICHET. Physiologie.
 SANNIÉ. Chimie biologique.
 SÈNÈQUE. Pathologie chirurgicale.
 TROISIER. Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES. Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.
 BESANÇON (Justin). . Hydrologie

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET. Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique.
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
 ZIMMERN. Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent

MM.		MM.	
ABRAMI	} Clinique médicale.	BASSET.	} Clinique chirurgicale
ALAJOUANINE. .		BROCQ	
AUBERTIN		CADENAT	
BRULÉ		GATELLIER.	
CHABROL		HEITZ-BOYER	
CHIRAY		MOURE.	
DONZFLOT.		QUENU	
DUVOIR.		SCHWARTZ	
LIAN		VELTER	
PASTEUR - VAL- LERY - RADOT SÉZARY			

MM	
ECALLE.	} Clinique obstétricale.
GUÉNIOT.	
LE LORIER	
LÉVY-SOLAL. . . .	
METZGER.	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDoux-LEBARD.	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.
FREY	Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR L. OMBRÉDANNE,

Professeur de Clinique chirurgicale infantile

à l'Hôpital des Enfants Malades,

Membre de l'Académie de Médecine,

En le remerciant du grand honneur qu'il nous a fait en
acceptant la présidence de cette thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. FÈVRE,

Chirurgien des Hôpitaux,

qui nous a donné l'idée de cette thèse et qui nous a aidé de
ses conseils.

A MES GRANDS-PARENTS

A MES PARENTS

A MA FEMME

MEIS ET AMICIS

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

STAGES.

MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBRÉDANNE,
MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT,
MONSIEUR LE DOCTEUR FAURE-BEAULIEU,
MONSIEUR LE PROFESSEUR LECÈNE (*In memoriam*)
MONSIEUR LE PROFESSEUR PROUST.

EXTERNAT.

MONSIEUR LE DOCTEUR E. MICHON,
MONSIEUR LE DOCTEUR H. STÉVENIN,
MONSIEUR LE DOCTEUR A. TZANCK,
MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBRÉDANNE,
MONSIEUR LE DOCTEUR M. FAURE-BEAULIEU,
MONSIEUR LE DOCTEUR BALDENWECK.

INTRODUCTION

« La macrodactylie est l'augmentation d'un doigt portée au point d'attirer les regards et de gêner la fonction de la main. » Telle est la définition que donne le dictionnaire Dechambre.

La macrodactylie est la forme la plus localisée des hypertrophies congénitales des membres. L'hypertrophie peut frapper un membre dans sa totalité, et c'est le plus souvent le membre inférieur qui est atteint, ou elle intéresse seulement un segment plus ou moins important de celui-ci. Si nous ne considérons que l'hypertrophie localisée aux extrémités, nous trouvons que la macrodactylie est plus rare que l'hallomégalie, ou hypertrophie des orteils. Cette dernière présente beaucoup moins d'intérêt au point de vue thérapeutique que l'autre.

La macrodactylie est une affection relativement rare, et il en existe plusieurs formes.

Nous avons eu l'occasion, avec le Docteur Fèvre, d'observer un cas intéressant de macrodactylie. Il ne représente qu'une des deux formes les plus courantes de ces hypertrophies et on y retrouve les deux lésions habituelles : l'hypertrophie osseuse et l'hypertrophie lymphatique.

L'intérêt de cette observation réside dans le fait qu'on a pratiqué chez cet enfant un traitement chirurgical conservateur et les cas traités sont extrêmement rares.

A la suite de cette observation, nous publierons deux documents photographiques faisant partie de la collection de la Clinique Chirurgicale des Enfants Malades et que M. le Professeur Ombrédanne a bien voulu nous permettre de reproduire dans notre thèse.

En raison des analogies qu'elle présente avec l'Observation I, nous rapporterons *in extenso* une communication de Cazin faite à la Société de Chirurgie en 1881. Il semble qu'il s'agisse du premier cas pour lequel on ait pratiqué un traitement chirurgical conservateur. La technique opératoire diffère sensiblement de celle que nous avons adoptée, mais l'affection se présentait sous un type clinique plus localisé.

Nous rapporterons ensuite, résumées, 12 autres observations. Nous ferons ensuite une étude clinique de la question. Des renseignements fournis par les données cliniques et anatomo-pathologiques microscopiques, nous essaierons de dégager la pathogénie de l'affection.

Nous terminerons par le traitement, qui nous retiendra en raison de son importance.

OBSERVATIONS.

OBSERVATION I.

L'enfant B..., 18 mois, nous est amené en consultation pour une hypertrophie des deux derniers doigts de la main droite. Cette hypertrophie a été constatée dès la naissance. Elle a augmenté depuis, surtout les derniers temps. Cette hypertrophie n'a pas présenté d'alternatives de régression et d'augmentation. Actuellement, les 4^e et 5^e doigts de la main droite sont considérablement augmentés de volume par une tumeur mal limitée. Les doigts sont boudinés, avec sillons de rétrécissements aux plis de flexion. La tuméfaction s'arrête au-dessous de l'ongle et laisse passer l'extrémité des doigts. Cette tuméfaction se prolonge à la face palmaire de la main, dans la région hypothénar, en une masse arrondie. A la face dorsale de la main, elle gagne en une tuméfaction allongée la face dorsale du carpe, dépassant même le niveau du poignet. Cette tuméfaction dorsale est interrompue partiellement dans son trajet et se termine par une petite masse avec un nodule plus dur que l'ensemble des tissus hypertrophiés. Ceux-ci sont assez molasses, la peau est adhérente aux tissus sous-jacents. Le diagnostic porté est celui de lymphangiome, lésion plus probable qu'un fibro-lipome diffus. Le nodule plus dur situé au niveau du carpe, à la face dorsale, a fait soulever un moment l'hypothèse d'une maladie de Recklinghausen, diagnostic qui a été écarté.

Mais l'hypertrophie des parties molles, prédominante, s'accompagne d'un allongement léger du squelette des doigts malades, fait clinique confirmé par la radiographie.

Sur la main même, sans avoir besoin de comparer avec le côté opposé, on peut constater que l'annulaire du côté malade dépasse le médius, et à plus forte raison l'index correspondant. Cette hypertrophie squelettique en longueur est minime par rapport à l'hypertrophie en largeur des parties molles, mais elle permet néanmoins le diagnostic de gigantisme partiel des doigts avec lymphangiome. La radiographie indique un léger allongement squelettique au niveau des doigts malades. Ce squelette est d'aspect sain. La radiographie précise également les énormes dimensions des boudins lymphangiomateux et sur décalque, permet de préciser le stade initial de la déformation qui n'a pas été photographié avant la première intervention. (*Fig. 1*)

Les doigts intéressés sont mobiles, mais leurs mouvements sont gênés et limités. Les parents prétendent que l'enfant, malgré son jeune âge, se rend compte de son anomalie et cache sa main pour qu'on ne la voie pas.

Nous conseillons une série d'opérations destinées à supprimer le lymphangiome, en conservant intacts le squelette et les tendons. Les opérations sériees sont indiquées par l'ampleur des lésions et par la nécessité de conserver intacts à chaque intervention, au moins deux pédicules vasculaires sur quatre, pour éviter un sphacèle de la peau des lambeaux.

Dans une première intervention, le 23-10-33, une incision dorsale externe sur le 5^e doigt est continuée à la face dorsale du poignet. Elle permet, au niveau du 5^e doigt, une résection du lymphangiome sur près des trois quarts de sa circonférence. La peau, partiellement réséquée avec le lymphangiome, est ensuite séparée du tissu lymphangiomateux au bistouri. Dans la profondeur, on isole plus facilement avec les ciseaux mousses, le tissu lymphangiomateux des tendons et squelette sous-jacents. Il existe là une facilité de séparation, sans hémorragie, mais non pas un plan de clivage aisé,

L'incision permet d'aborder une légère résection du lymphangiome sur le 4^e doigt, et surtout donne toute facilité pour enlever la masse et le nodule de la face postérieure de la main et du poignet. Ici, l'ablation est beaucoup plus facile; il s'agit de masses lipomateuses. Suture cutanée aux crins. (*Figures 2 et 3.*)

La deuxième intervention, le 10-1-34, a lieu, comme la première, sous anesthésie à l'éther. L'incision commence dorsale, aborde la commissure et se divise en deux branches : une incision externe sur le petit doigt permet d'aborder le tissu lymphangiomateux demeuré de ce côté, l'autre branche file le long du bord interne du 4^e doigt et le lymphangiome de ce doigt est attaqué sur une demi-circonférence. Deux incidents : lésion d'une artère collatérale, ouverture de l'articulation phalango-phalangienne du 4^e doigt. Suture aux crins sans drainage. (*Figure 4.*)

La troisième intervention, exécutée fin 1934, aborde la moitié interne de l'annulaire, et, filant vers la face palmaire, elle permet d'attaquer la masse palmaire située à la base des deux derniers doigts et devant l'éminence hypothénar. Suture aux crins sans drainage. (*Figures 5 et 6.*)

Les suites opératoires ont été de plus en plus faciles, et les seuls incidents, locaux.

Après la première intervention, se produisit un suintement séro-sanglant, puis uniquement sanglant, abondant, qui commença le sixième jour et dura jusque vers la troisième semaine après l'opération. Une partie des bords des lambeaux cutanés se sphacéla sur place, tandis que les lambeaux collaient dans la profondeur. Il fallut un mois pour que la cicatrisation fût correcte.

La deuxième intervention fut suivie d'un suintement séreux de quelques jours, avec désunion partielle des bords des lambeaux cutanés.

Après la troisième, la réunion eut lieu par première intention. La facilité des reprises cutanées paraît avoir été favorisée par les pansements secs remplaçant les baumes (Baume du Pérou) et pommades. Mais peut-être, la principale raison de cette reprise de la peau, tient-elle simplement au fait que le suintement sous-cutané est d'autant moins abondant, qu'une plus grande partie de la masse lymphangiomateuse a été supprimée.

Nous ne considérons pas comme incident la température très temporaire de 38°8 observée chez ce jeune enfant après l'opération. Il s'agissait d'une petite réaction hyperthermique banale à son âge.

Les résultats opératoires sont satisfaisants, surtout pour le 5° doigt, mais ne sont nullement parfaits. Les doigts restent volumineux, mais sont maintenant présentables. La tuméfaction dorsale, lipomateuse et non lymphangiomateuse, a été facilement enlevée et le résultat est plus absolu à ce niveau.

La fonction des doigts est meilleure qu'avant l'intervention.

Des retouches seront encore nécessaires pour améliorer les résultats jugés très satisfaisants, mais non parfaits.

EXAMEN HISTOLOGIQUE (Docteur Placat)

Coupe N°1. — Fragment de tissu hypertrophié.

Dans l'ensemble, l'aspect est sensiblement le même, malgré quelques modifications régionales.

C'est le tissu adipeux qui forme pour ainsi dire le fond de la préparation, fond, auquel des bandes conjonctives donnent un aspect de lobulation, et sur lequel apparaissent de nombreuses cavités

Les bandes conjonctives sont d'épaisseur variable, parfois très minces, parfois au contraire très larges. Elles réalisent par endroit de véritables nappes scléreuses.

Les cavités sont de forme, de volume, de topographie variables. Ce qui est le plus frappant, et mérite le plus de retenir l'attention, c'est le siège variable de ces cavités.

Tantôt on les trouve en plein tissu adipeux, loin de toute formation fibreuse, et à leur contact il n'existe que quelques fibres collagènes. A l'opposé, on peut les voir au sein des bandes ou des nappes scléreuses. Enfin, on peut retrouver des aspects qu'on pourrait appeler intermédiaires, où le tissu conjonctif devient de plus en plus abondant, et finit par édifier un tissu riche en collagène.

Arrondies ou ovalaires, elles peuvent affecter encore les formes les plus variées. Grosses ou petites, elles sont toutes recouvertes par un endothélium très aplati. Leur lumière, le plus souvent vide, contient parfois un produit d'aspect œdémateux, tantôt uni, tantôt granuleux, tantôt enfin, une substance fibrinoïde; mais ce n'est qu'exceptionnellement qu'on y trouve des globules rouges.

Il s'agit là d'une image de lymphangiome presque pur.

Les vaisseaux :

Ils n'ont pas de paroi très épaisse.

Tantôt ils sont de petit calibre, avoisinant des filets nerveux, et se trouvent situés en plein tissu conjonctif peu riche en collagène. Ils forment un véritable paquet vasculo-nerveux.

Tantôt, au contraire, ils ont un gros calibre, une paroi épaisse, mais où le tissu conjonctif se montre le plus souvent plus abondant que le muscle lisse.

Il est rare de voir à leur niveau des filets nerveux de même que de noter dans leur lumière la présence de quel-

ques globules rouges. Le plus souvent ils sont vides ou contiennent un produit œdémateux. Il est très probable, qu'il s'agit là plutôt de troncs lymphatiques que de veines.

Enfin, il est à remarquer que nulle part on n'observe de formations lymphoïdes.

Coupe 2. — Peau prélevée au niveau de la tumeur.

L'épiderme est sensiblement normal, mais par contre le derme présente de nombreuses modifications.

Ce qui domine avant tout, c'est l'abondance et la densité de la sclérose, qui envahit sur une grande étendue le tissu cellulaire et sous-cutané.

Il existe de nombreuses glandes sudoripares situées assez profondément par rapport à l'épiderme, mais on ne trouve aucune glande sébacée ni aucun poil. (Rappelons que l'enfant a 18 mois.)

Enfin on retrouve les mêmes cavités qui sont répandues d'une façon diffuse dans le tissu scléreux, séparées les unes des autres par des épaisseurs de collagène assez importantes. Elles sont manifestement plus abondantes vers la profondeur; cependant, en certains points, elles arrivent au niveau de l'épiderme.

De plus, ici, on retrouve quelques formations lymphoïdes en îlots, avoisinant les formations cavitaires et siégeant presque toujours en des endroits où le tissu conjonctif se montre moins dense.

Conclusions.

En somme, il ne s'agit pas là d'une formation tumorale à proprement parler, mais d'un processus d'hyperplasie diffuse des formations mésenchymateuses des doigts. Le tissu graisseux occupe peut-être la plus grande étendue, mais l'hyperplasie des éléments lymphatiques, capillaires et petits troncs, prend une importance qui ne manque pas d'être frappante. Le siège de ce processus est manifestement dans le tissu cellulaire sous-cutané, mais empiète aussi sur le derme.

OBSERVATION II.

Cette observation ne comporte qu'un cliché faisant partie de la collection photographique de la Clinique Chirurgicale des Enfants Malades.

Il s'agit d'une macrodactylie bilatérale, frappant à la main gauche le médus et l'annulaire, à la main droite, l'index et médus.

C'est un cas d'hypertrophie régulière, de gigantisme vrai. L'hypertrophie porte surtout sur la longueur, le diamètre des doigts est peu augmenté. On remarque facilement les déformations des doigts qui s'écartent l'un de l'autre comme des branches d'un Y. (*Fig. 7.*)

OBSERVATION III.

Cette observation ne comporte qu'une radiographie faisant partie, comme la précédente, de la collection de la Clinique des Enfants Malades.

Il s'agit ici d'une hypertrophie intéressant uniquement les parties molles; elle frappe principalement l'index et, à un degré moindre, le médus.

Le squelette est intact. En suivant le contour des doigts on peut penser que l'hypertrophie est régulière. Ce cas est donc intermédiaire aux Observations I et II. (*Figure 8.*)

OBSERVATION IV. — *Cazin.*

Le fait de macrodactylie éléphantiasique présenté à la Société de Chirurgie par le docteur Lannelongue dans la séance du 15 octobre 1880 m'a remis en mémoire un cas à peu près semblable où j'ai obtenu, sans recourir à l'amputation, un résultat remarquable et, j'ai tout lieu de l'espérer, définitif.

L'origine congénitale n'aurait pu être mise en doute, car j'ai pu examiner la petite fille qui portait cette anomalie huit jours après sa naissance, et déjà l'indicateur droit, siège unique du mal, était très volumineux. Sa longueur n'était que très peu plus marquée que celle du doigt opposé, mais son épaisseur représentait trois fois au moins celle des doigts voisins. L'hypertrophie, insignifiante à la face palmaire, occupait toute la région dorsale jusqu'à la racine de l'ongle. En ce point, elle s'arrêtait par une saillie brusque d'où semblait sortir un petit bout de doigt de volume normal. On sentait, sous la peau, un tissu cellulaire induré faisant corps avec le derme, paraissant adhérer aux plans sous-jacents. Les mouvements spontanés de l'organe étaient limités, les mouvements communiqués plus faciles. Les os ne semblaient pas avoir acquis de dimensions exagérées. Comme l'enfant était délicate, j'estimai qu'il n'y avait pas lieu d'intervenir pour le moment. Quand l'enfant eut quinze mois, je la revis avec son oncle, le docteur Delannoy, de Boulogne-sur-Mer. Nous trouvâmes que l'hypertrophie ne s'était pas étendue en surface, mais que le tissu cellulaire avait pris manifestement de nouvelles proportions. L'indicateur mesurait au niveau de l'articulation de la première avec la deuxième phalange, le diamètre d'un doigt d'adulte. Les parents ne voulant en aucune façon entendre parler d'amputation, voici le procédé opératoire auquel je me décidai et que rendait possible l'intégrité de la face palmaire des doigts.

Application de la bande élastique d'Esmarch. Une incision comprenant l'épaisseur de la peau fut conduite parallèlement à l'axe du doigt à la face interne, vers les limites de cette région et de la face palmaire, au point où finissait l'hypertrophie. Deux incisions perpendiculaires à cette dernière furent pratiquées, l'une à la base du doigt, au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne, la seconde au niveau de la matrice de l'ongle, toutes deux s'étendant sur la face dorsale jusqu'à la rencontre de la face palmaire du côté extérieur du doigt. Je disséquai ensuite, en rasant la charpente osseuse et en ménageant avec beaucoup de soin les tendons extenseurs, un épais lambeau rectangulaire en forme de feuillet de livre, comprenant la peau et tous les tissus hypertrophiés. Deux artérioles furent liées au catgut. Puis j'excisai tous les tissus malades en dédolant vers la face profonde du derme qui fut gratté avec soin. Le lambeau de peau ainsi obtenu par une véritable décortication, adhérent vers le bord externe du doigt et recevant de ce côté les vaisseaux destinés à le faire vivre, fut rabattu sur la surface cruentée, ébarbé sur son bord libre parce qu'il était devenu trop large, puis fixé en place par quelques points de suture, aux incisions faites précédemment.

Pansement ouaté, compression modérée. La réunion eut lieu par première intention et actuellement, près de trois ans après l'opération, l'hypertrophie ne s'est pas reproduite. La peau est bien un peu plus épaisse, le doigt n'a pas tout à fait les mêmes proportions que les autres, mais, au point de vue de la fonction et de la forme, le résultat est plus que satisfaisant.

OBSERVATION V. — *Apert.*

Hypertrophie de la main gauche et de l'annulaire. Hypertrophie légère du squelette qui n'est ni proportionnelle ni de même localisation que celle des parties molles.

OBSERVATION VI. — *Jouon.*

Hypertrophie du pouce et de l'index droits coexistant avec une syndactylie du médius et de l'annulaire. Ossification avancée des doigts.

OBSERVATION VII. — *Katayama.*

Hypertrophie congénitale du pouce, de l'index et du médus droits.

OBSERVATION VIII. — *Lambert-Rogers.*

Tumeurs éléphantiasiques de la face palmaire de l'index et du médus. Neurofibromatose.

OBSERVATION IX. — *Laignel-Lavastine.*

Macroductilie de l'index et du médus gauche.

OBSERVATION X. — *Mauclaire.*

Macroductilie congénitale du médus.

OBSERVATION XI. — *Mauclaire.*

Hypertrophie du deuxième métacarpien coexistant avec un anévrysme cirsoïde congénital extirpé déjà deux fois.

OBSERVATION XII. — *Pool.*

Macroductilie de l'index droit accompagnée de lipome diffus de l'épaule et du bras.

OBSERVATION XIII. — *Sorrel.*

Macroductilie du médus et de l'annulaire droits. Résection des cartilages fertiles des trois phalanges proposée comme traitement.

OBSERVATION XIV. — *Tridon.*

Hypertrophie des deux médus, accompagnant une hypertrophie du membre inférieur gauche, avec malformations vasculaires importantes.

OBSERVATION XV. — *Tridon.*

Hypertrophie du pouce gauche.

OBSERVATION XVI. — *Van Neck.*

Hypertrophie de l'annulaire et de l'auriculaire droits. Le V a été amputé dans l'enfance, le IV à l'âge de 30 ans. Examen histologique.

ETUDE CLINIQUE.

Contrairement à l'habitude, nous étudierons en dernier lieu l'anatomie pathologique et la pathogénie. Cette dernière étant discutée et discutable encore, nous verrons quels renseignements utiles pourra nous donner une étude clinique de la question.

ETIOLOGIE.

Il existe une prédisposition nette pour le sexe masculin qui se trouve atteint deux fois plus souvent que le sexe féminin.

L'affection se localise plus souvent du côté droit. Elle intéresse rarement les deux côtés à la fois.

Le doigt atteint est variable, et dans l'ordre de fréquence décroissante, nous trouvons en premier lieu le médius, puis l'index, le pouce, l'annulaire et l'auriculaire.

Polaillon donne les chiffres suivants se rapportant à une statistique de 81 cas :

Pouce	13 fois
Index	21 »
Médius.	28 »
Annulaire	11 »
Auriculaire.	8 »

L'hypertrophie existe sur plusieurs doigts, plus souvent que sur un seul. Par ordre de fréquence on trouve l'hypertrophie de deux doigts, d'un seul doigt, enfin plus rarement de trois doigts.

En tous cas il n'y a jamais quatre doigts atteints à la fois.

Quelquefois la main tout entière est volumineuse, mais l'hypertrophie n'atteint jamais tous les doigts au même degré.

Wittelshöfer a étudié les différentes combinaisons : le type le plus fréquent est celui index-médus. L'auriculaire est plus rarement atteint, mais il ne l'est jamais seul, ce que vérifient les Observations I et XVI.

La macrodactylie n'existe comme difformité isolée, que dans la moitié des cas. Elle accompagne dans certains cas une hypertrophie de tout le membre supérieur, plus rarement une hypertrophie plus ou moins étendue de la main, exceptionnellement une hypertrophie de toute la moitié correspondante du tronc ou de la poitrine. Elle coexistait dans un cas avec une hypertrophie du membre inférieur du côté opposé. Elle peut exister concurremment avec une syndactylie.

Les dimensions sont essentiellement variables. Tantôt l'hypertrophie est peu apparente, tantôt elle devient une véritable monstruosité, tel le cas de ce berger grec rapporté par Galvani, qui était obligé de se pencher du côté opposé, pour soutenir sa main et son avant-bras hypertrophiés dans des proportions considérables. Dans un cas rapporté par Wagner, un des médus avait 34 centimètres de circonférence.

CLINIQUE.

Il nous faut insister sur le fait qu'il n'y a pas une mais plusieurs variétés d'hypertrophie congénitale des doigts.

Schématiquement, on peut les réduire à deux :

l'hypertrophie régulière,

l'hypertrophie irrégulière.

Dans la première forme, le doigt a un aspect morphologique normal. Il est augmenté de volume dans toutes ses dimensions, longueur et diamètre. C'est en somme un doigt

d'adulte implanté dans une main de nourrisson ou d'enfant. Il y a hypertrophie du squelette et des parties molles, mais leur configuration est normale.

Dans la deuxième forme, l'hypertrophie, au lieu de frapper le doigt dans son ensemble, n'en atteint qu'une partie; elle sera par exemple prédominante à la face dorsale, alors que la face palmaire sera indemne. De plus, l'hypertrophie n'est pas régulière, et nous insisterons sur un aspect que nous avons retrouvé dans plusieurs observations (I, IV, V) : l'hypertrophie s'arrête brusquement un peu au-dessus de la racine de l'ongle, et l'extrémité du doigt semble sortir d'un boudin. Cette disposition est bien visible sur les photographies de l'Observation I.

Mais il existe un caractère distinctif bien plus important : dans l'hypertrophie régulière le squelette est toujours atteint, et dans des proportions importantes, alors que dans l'hypertrophie irrégulière il est peu ou pas atteint.

Lannelongue et Kirrison divisaient les hypertrophies congénitales en trois catégories :

1. *Gigantisme congénital, ou hypertrophie régulière, ou hypertrophie vraie.*
2. *Fausse hypertrophie, ou éléphantiasis congénital.*
3. *Hypertrophie par tumeur surajoutée.*

Nous pensons que la distinction en hypertrophie régulière et hypertrophie irrégulière est plus clinique.

Les deux dernières catégories de Kirrison peuvent rentrer dans les groupes des hypertrophies irrégulières, car de deux choses l'une : ou la tumeur est suffisamment volumineuse et étendue pour créer une hypertrophie, et c'est alors une hypertrophie irrégulière, ou elle est petite, très limitée, et il ne s'agit plus d'une hypertrophie mais d'une simple tumeur.

Au point de vue anatomo-pathologique, on trouve dans l'hypertrophie irrégulière deux sortes de lésions : une augmentation de la graisse sous-cutanée, une hypertrophie considérable du système lymphatique.

Nous développerons plus loin l'étude des lésions anatomopathologiques.

Nous conserverons la distinction en deux variétés dans l'étude clinique toutes les fois que la chose sera possible, mais il existe cependant quelques points communs.

INSPECTION.

Elle nous montre le degré de l'hypertrophie.

Nous n'insisterons pas, puisque tous les intermédiaires peuvent se rencontrer. Nous voyons tout de suite s'il s'agit d'une hypertrophie régulière ou d'une hypertrophie irrégulière.

La peau a tantôt une coloration normale, tantôt une coloration rouge.

Elle a une apparence normale pour certains. Pour d'autres, elle est sèche, présentant une desquamation légère, ou même ichtyosique. Les crêtes papillaires sont doublées ou triplées.

On remarque des déviations, car il est rare que les doigts hypertrophiés aient une orientation tout à fait normale. Ils sont le plus souvent courbés latéralement, infléchis en avant ou en arrière, pouvant dans certains cas recouvrir le ou les doigts voisins. Parfois le doigt hypertrophié est très élargi à sa base et les doigts adjacents s'écartent à la façon d'un trident.

Dans l'hypertrophie régulière, les ongles ont un accroissement anormal. Ils sont épaissis, élargis. Le système pileux est plus fourni. Dans l'hypertrophie irrégulière, les ongles peuvent avoir des dimensions normales.

Il nous faut noter ici l'absence de *nævi*. Ceux-ci sont considérés comme constants, ou tout au moins très fréquents dans les hypertrophies portant sur les membres inférieurs. Il s'agit tantôt de taches isolées, tantôt de groupes de taches. Certains auteurs attribuent une grosse importance à ces *nævi*, qu'ils considèrent comme des foyers d'irritation. Nous en reparlerons à la pathogénie.



Fig. 1

Calque de la radiographie
prise avant l'intervention.



Fig 2

Photographie prise après la
1^{ère} intervention.

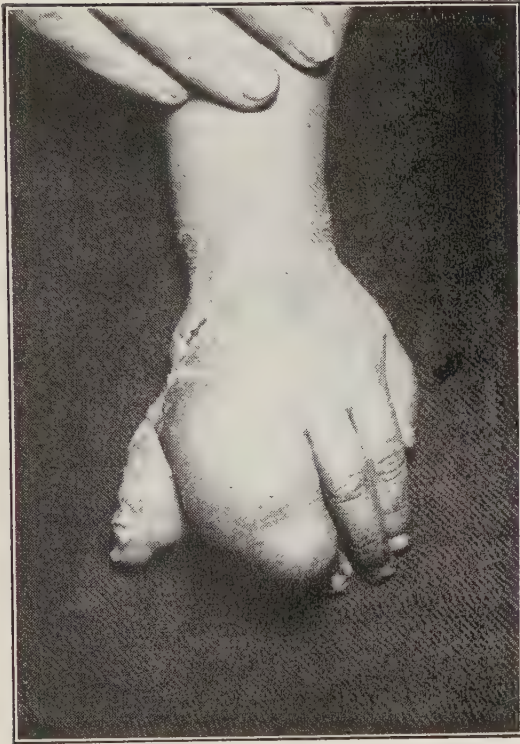


Fig. 3

Photographie prise après la
1^{ère} intervention.



fig 4

Photographie prise après la
2^{me} intervention.



Fig. 5

Photographie prise après la 3^{me} intervention
14 mois après, au moment où il allait être
opéré pour la 4^{me} fois.



Fig. 6

Même date que la précédente.



Fig. 7

Observation II



Fig. 8

Observation III

PALPATION.

La palpation permet de se rendre compte de modifications considérables.

La peau est épaissie : c'est le caractère prédominant que l'on retrouve dans toutes les observations. Il existe un épaississement éléphantiasique des téguments et, fait important, la peau est adhérente aux tissus sous-jacents : nous verrons que ceci s'explique par l'examen histologique.

La peau a une consistance variable. Elle est normale dans l'hypertrophie régulière.

Dans l'hypertrophie irrégulière, il existe une résistance élastique sans œdème, mais cette résistance elle-même est variable : elle est mollassée dans le cas de lymphangiome, plus dure dans le cas de lipomatose diffuse. La sensation de dureté est due au fait qu'il n'y a pas lipomatose pure, mais fibro-lipomatose.

MOUVEMENTS.

Les doigts géants sont habituellement lourds, peu mobiles, gênants.

Cette opinion est infirmée par Devouges, pour qui les mouvements sont conservés et la puissance musculaire plus marquée.

Mais il faut distinguer les deux formes d'hypertrophie :

En cas de gigantisme vrai, rien ne s'oppose aux mouvements et le doigt peut avoir une puissance musculaire plus forte que les doigts voisins. Ce doigt sera d'autant plus gênant qu'il dépassera davantage les autres doigts.

En cas d'hypertrophie irrégulière, toute la masse des tissus hypertrophiés s'oppose nécessairement aux mouvements, et la gêne fonctionnelle pourra être accrue si le doigt déborde latéralement sur les doigts voisins.

Dans un cas, la gêne fonctionnelle est due à la longueur, et dans l'autre au volume.

Dans un cas comme dans l'autre, il n'existe pas de troubles de la motilité passive.

RADIOGRAPHIE.

Nous conseillons de pratiquer une radiographie des deux mains sur la même plaque, en centrant entre les deux. On peut de la sorte mesurer directement le squelette et déceler des différences de longueur minimales.

Le plus souvent, on constate des signes négatifs. Il n'y a pas d'ossification anormale, pas de points d'ossification supplémentaires.

Dans un cas, on a pu trouver une ossification avancée des doigts.

En général, il y a hypertrophie pure et simple du squelette.

Si les conditions le permettent, on peut pratiquer quelques examens, qui n'ont d'ailleurs pas une importance capitale : examen de la sécrétion sudorale, recherche des cercles de la sensibilité de Weber, prise de la température locale, étude oscillométrique.

EVOLUTION.

La macrodactylie augmente de façon progressive, mais la vitesse d'accroissement est le plus souvent lente.

Parfois elle est très rapide et ce sont ces cas qui justifient une intervention précoce, quel que soit l'âge du sujet.

On a constaté une brusque augmentation au moment de la puberté. Ceci pourrait s'expliquer par une origine glandulaire; nous croyons plutôt que le coup de fouet de la puberté agit sur des éléments qui ont une puissance de croissance élevée et que les tissus hypertrophiés s'accroissent davantage à cette période.

Notons que l'accroissement a pu être observé après l'intervention, mais ce n'est pas la règle. Il s'agissait de grosses hypertrophies où le traitement avait été forcément incomplet. Nous croyons que si l'on arrive à enlever tous les tissus hypertrophiés, ou tout au moins le plus que l'on peut, on se met à l'abri des récidives.

PRONOSTIC.

La macrodactylie ne met en jeu que le pronostic fonctionnel ou esthétique. Nous reparlerons, au traitement, de la question esthétique.

Le pronostic fonctionnel pourra intervenir dans les deux formes d'hypertrophie :

En cas d'hypertrophie irrégulière, le doigt lui-même est gêné dans ses mouvements, mais pourra aussi entraver le fonctionnement des doigts voisins. C'est ici le volume qui intervient.

En cas d'hypertrophie régulière, c'est la longueur qui sera une cause de gêne plus que le volume et l'on comprendra facilement que dans le premier cas il faudra dégrossir le doigt, et dans le second le raccourcir.

Les récidives post-opératoires ne semblent pas fréquentes au niveau des doigts. Toutes celles que nous avons trouvées dans la littérature concernaient des hypertrophies du membre inférieur (Cusson ou Jaboulay), ou du membre supérieur, mais où la macrodactylie était accompagnée d'une hypertrophie marquée de l'avant-bras et du bras (Jouon).

FORMES CLINIQUES.

Nous venons d'étudier les deux formes les plus fréquentes des hypertrophies congénitales des doigts.

Nous avons vu dans l'Observation I une hypertrophie lymphatique avec atteinte squelettique minime, dans l'Observation II du gigantisme vrai, hypertrophie à la fois du squelette et des parties molles, dans l'Observation III, une hypertrophie pure des parties molles, régulière, alors que la première était irrégulière, sans atteinte du squelette.

Ce sont là les formes les plus fréquentes des hypertrophies congénitales des doigts.

Il nous reste à étudier deux autres formes cliniques intéressantes, dont nous discuterons la place dans le chapitre des hypertrophies congénitales des doigts.

Le nævus variqueux ostéo-hypertrophique,

Les hypertrophies osseuses de la neurofibromatose.

Klippel et Trénaunay ont isolé du cadre des hypertrophies congénitales un syndrome constitué par la réunion des trois signes suivants :

un nævus vasculaire plan,

une hypertrophie du membre portant non seulement sur les parties molles mais sur le squelette,

des dilatations variqueuses des veines, peu marquées dans le jeune âge.

Nous retiendrons que ce syndrome est plus fréquent au membre inférieur, mais il peut frapper le membre supérieur et même, d'après le docteur Apert, être localisé aux extrémités.

Certaines formes d'hypertrophies congénitales peuvent être dues à la maladie de Recklinghausen. Nous savons qu'il existe dans cette affection des lésions localisées hypertrophiques.

Ces cas sont très rares au membre supérieur. Lambert-Rogers rapporte un cas de tumeurs éléphantiasiques congénitales de la face palmaire de l'index et du médus. L'examen histologique des tumeurs extirpées, montra qu'il s'agissait d'une neurofibromatose avec réaction scléro-lipomateuse de voisinage. Cet auteur ne connaissait qu'un autre cas analogue publié par Morgan, chez une fillette de 15 ans.

Nous rappellerons que, dans le cas du docteur Fèvre, l'hypothèse de maladie de Recklinghausen avait été soulevée en présence du nodule du poignet, mais l'exérèse de la pièce, en montrant qu'il s'agissait de graisse, avait fait éliminer ce diagnostic.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Nous n'avons trouvé que très peu d'examens anatomo-pathologiques complets dans les observations. Tantôt on note seulement les caractères macroscopiques des lésions, et on ne fait pas de coupes histologiques, tantôt on examine bien les lésions au microscope, mais l'examen est incomplet.

Nous analyserons de la superficie à la profondeur les différents éléments de l'hypertrophie, et nous nous placerons du point de vue embryologique, c'est-à-dire que nous étudierons d'abord les formations ectodermiques, puis les formations mésodermiques.

ORGANES ECTODERMIQUES : LA PEAU.

Macroscopiquement, elle est normale, ou présente une desquamation qui peut dans certains cas être prononcée, et la peau réalise un véritable aspect ichtyosique; la peau est en général épaissie, ne glissant pas sur les plans sous-jacents.

Microscopiquement, elle ne présente pas de lésions lui appartenant en propre, mais les tissus hypertrophiés adhèrent intimement à elle, ce qui explique les deux faits suivants : l'absence de mobilité et la non-existence de plan de clivage.

ORGANES MÉSODERMIQUES.

1° *Tissu cellulaire sous-cutané, graisse sous-cutanée.*

Il y a une hypertrophie nette de ces deux éléments et ce caractère a été noté par tous les auteurs. L'hypertrophie graisseuse peut être diffuse ou circonscrite.

Les faisceaux collagènes sont très hypertrophiés et peuvent même présenter la dégénérescence fibreuse.

2° *Aponévroses.*

Elles ne sont pas modifiées.

3° *Vaisseaux.*

Les artères et les veines sont souvent dilatées; ce caractère se rencontre particulièrement dans les hypertrophies du membre inférieur.

Les altérations lymphatiques doivent être considérées comme un des principaux facteurs de l'hypertrophie. Nous renvoyons à l'examen anatomo-pathologique de l'Observation I, où l'on trouvera tous les caractères histologiques de cette hypertrophie lymphatique.

M. le Professeur Ombrédanne considère ces hypertrophies comme étant du lymphangiome diffus.

4° *Muscles et tendons.*

Les fibres musculaires conservent leurs caractères physiologiques (Galvani). Nous n'avons pu étudier les muscles, car les tissus hypertrophiés n'en comportaient pas.

5° *Os.*

Il y a le plus souvent hypertrophie pure; on a noté dans un cas une densification du tissu osseux.

Il serait intéressant d'examiner histologiquement les zones d'ossification, pour voir s'il existe des modifications à leur niveau.

En résumé, il existe une hyperplasie portant presque exclusivement sur les tissus dérivés du mésoderme.

Tantôt cette hyperplasie porte sur tous les éléments à un pareil degré, et on a alors une hypertrophie régulière, un gigantisme vrai.

Tantôt elle ne porte que sur certains éléments, en particulier tissu graisseux et vaisseaux lymphatiques, et l'on a une hypertrophie irrégulière, un lymphangiome. Mais cette hypertrophie peut être régulière, comme le montre l'Observation III.

Enfin nous pouvons trouver des cas plus curieux, tel celui rapporté par Mauclaire, où un anévrysme cirsoïde congénital de la main accompagnait une hypertrophie du 2^e métacarpien.

Mais dans un cas comme dans l'autre, qu'il s'agisse de gigantisme ou de lymphangiome, il y a essentiellement une atteinte mésodermique.

P A T H O G É N I E.

Ce que l'anatomie pathologique nous montre, c'est une atteinte des os, du système lymphatique, du tissu cellulaire sous-cutané, de la graisse. Il faudra donc trouver, pour expliquer la macrodactylie, de même que toutes les hypertrophies congénitales, une théorie expliquant toutes ces lésions à la fois.

Etant donné la topographie des lésions, on peut penser qu'il s'agit d'une véritable maladie d'un tissu, le tissu mésodermique.

Différentes théories ont été émises.

Théorie lymphatique.

C'est la théorie de Bull, Holmès, Pollosson. Il s'agit là, plus d'une constatation que d'une explication, et si l'on admet une « altération congénitale primitive » (Pollosson), « une dilatation des vaisseaux lymphatiques » (Bull, Holmès), on n'explique pas en même temps les lésions osseuses, puisque ce n'est pas dans le cas de gros lymphangiome qu'il y a le plus d'hypertrophie osseuse.

Théorie artérielle.

Barwell admet un développement imparfait de la tunique artérielle; les examens anatomo-pathologiques ne nous ont pas montré de recherches particulières effectuées pour confirmer cette théorie. D'ailleurs, elle n'explique ni l'hypertrophie lymphatique, ni l'hypertrophie osseuse.

Théorie circulatoire.

C'est la théorie de Trélat et Monod. Il y a un trouble circulatoire dépendant des nerfs vaso-moteurs : il y a une paralysie vaso-motrice produisant une circulation stagnan-

te, une congestion et par suite une hypernutrition. Mais quel serait le *primum movens* de ce trouble circulatoire et comment expliquer que l'hypernutrition n'agirait que sur un élément et pas sur un autre ?

Théorie nerveuse.

Duplay, Leblanc considèrent les *nœvi* comme des foyers d'irritation qui agiraient sur le processus épiphysaire. Cette explication serait valable pour le membre inférieur où la présence de *nœvi* est presque constante, mais elle ne le serait pas pour les doigts. Cette théorie pourrait être admise pourtant dans le cas où un anévrysme cirsoïde congénital de la main accompagnait une hypertrophie d'un métacarpien.

Sabrazès et Cabannes parlent d'une anomalie par excès de développement. C'est une constatation, mais non une explication.

Théorie mésenchymateuse.

Pour expliquer une telle affection, il faut remonter très haut chez le fœtus, à une époque où le tissu mésenchymateux n'est pas encore différencié.

Ce sont les théories émises par Cagiati, Gayet et Pinatelle.

Pour Cagiati, l'hypertrophie débute à la période embryonnaire, à une époque où les systèmes circulatoire et nerveux ne sont pas encore formés.

Gayet et Pinatelle admettent un trouble du développement de la période embryonnaire, frappant les cellules du mésenchyme alors qu'elles sont encore nodales.

Cette théorie aurait le mérite d'expliquer l'atteinte de tous les organes dérivés du mésoderme : tantôt il y aurait une atteinte globale, ce qui donnerait un gigantisme vrai, tantôt l'atteinte serait plus localisée, et frapperait, soit le système vasculaire (angiome, *nœvi*, anévrysme), soit le système lymphatique (lymphangiome).

Mais il n'en reste pas moins que nous ignorons le *primum movens* de cette altération du mésenchyme, et si nous la connaissions, nous connaîtrions la cause des malformations congénitales, qu'il s'agisse d'atrophie ou d'hypertrophie.

DIAGNOSTIC.

Le diagnostic est le plus souvent évident. On se bornera à reconnaître la forme de macrodactylie, s'il s'agit d'une hypertrophie régulière ou gigantisme vrai, ou d'une hypertrophie irrégulière, autrement dit de lymphangiome.

Nous trouvons cependant dans les traités classiques quatre diagnostics possibles. Nous les énumérerons tout d'abord :

- 1° *Le nævus variqueux ostéo-hypertrophique de Klippel et Trénaunay;*
- 2° *L'éléphantiasis congénital de Lannelongue;*
- 3° *Le trophœdème de Meige;*
- 4° *Les hypertrophies partielles de la neurofibromatose.*

Ces diagnostics méritent d'être précisés.

Nous avons déjà vu que Klippel et Trénaunay avaient décrit sous le nom de nævus variqueux ostéo-hypertrophique un syndrome caractérisé par la réunion de trois symptômes :

- 1° Un nævus vasculaire plan.
- 2° Une hypertrophie du membre portant non seulement sur les parties molles, mais sur le squelette.
- 3° Des dilatations variqueuses des veines peu marquées dans le jeune âge.

Nous retrouvons là le caractère principal des hypertrophies, c'est-à-dire l'atteinte des parties molles et du squelette. Quant à la présence des *nœvi*, si elle est exceptionnelle dans les macrodactylies, elle est pour ainsi dire constante dans les hypertrophies du membre inférieur. D'autre part, si le syndrome de Klippel et Trénaunay est plus fréquent au membre inférieur, il en existe pourtant des formes très localisées au niveau du membre supérieur. Ce syndrome a été isolé, par ces auteurs, des hypertrophies partielles des membres et sa place est plus au chapitre des formes cliniques qu'au chapitre du diagnostic.

L'éléphantiasis congénital est distingué des hypertrophies congénitales. Pour Lannelongue, il s'agit de varices lymphatiques congénitales, donc de lymphangiome. Il n'y a donc pas de différence entre l'hypertrophie irrégulière et l'éléphantiasis congénital. Notons cependant une variété d'éléphantiasis congénital qui, elle, n'a aucun rapport avec l'hypertrophie : c'est l'éléphantiasis par brides amniotiques, ou soi-disant telles.

Le trophœdème de Meige est beaucoup plus diffus. Il n'y a ni hypertrophie osseuse, ni varices, ni *nœvi*. C'est une affection familiale, caractère exceptionnel des hypertrophies partielles.

Nous savons qu'il existe des hypertrophies osseuses partielles dans la maladie de Recklinghausen. Dans sa thèse sur les dystrophies osseuses de la neurofibromatose, Mlle G. Armelin rapporte trois cas de lésions osseuses hypertrophiques. On peut fort bien concevoir des lésions localisées des doigts.

Le diagnostic différentiel des macrodactylies est, à notre avis, plutôt un diagnostic étiologique, et, en présence d'une macrodactylie, on pourrait se poser quatre questions :

S'agit-il : *d'un gigantisme vrai ?*

d'un lymphangiome ?

d'une forme localisée du syndrome de Klippel et Trénaunay ?

d'une neurofibromatose ?

TRAITEMENT.

Nous étudierons successivement le traitement de l'hypertrophie irrégulière, puis celui de l'hypertrophie régulière, en faisant une large place au traitement chirurgical conservateur. Nous citerons ensuite quelques autres procédés moins utilisés.

I. — TRAITEMENT DE L'HYPERTROPHIE IRRÉGULIÈRE.

Dans le traitement de cette hypertrophie, on ne s'occupe pas de la longueur du doigt, mais de son diamètre, et le traitement consiste dans l'ablation des tissus hypertrophiés.

Avant d'étudier en détail indications et technique opératoires, nous insisterons sur le fait suivant : la rareté des cas traités. Le premier que nous ayons trouvé est le malade pour qui Cazin imagina un traitement conservateur, la famille s'opposant à l'amputation qu'il proposait.

Indications.

Elles sont de deux sortes : tantôt il y a une gêne fonctionnelle marquée : l'indication opératoire est nette ; tantôt elle est peu marquée, et c'est le sujet lui-même qui réclame l'intervention, pour des raisons esthétiques. Remarquons qu'il s'agit là, non de chirurgie esthétique, mais de chirurgie réparatrice, puisque l'affection est congénitale. L'intervention étant bénigne, il n'y a pas lieu de la refuser.

Age.

L'opération doit être d'autant plus courte que le sujet est plus jeune, et l'on comprend la nécessité de multiplier les temps opératoires.

Il faut attendre que l'enfant ait un an et demi environ, mais si on constate une augmentation rapide et progressive de l'hypertrophie, il faut opérer sans attendre cette date.

Anesthésie.

Anesthésie générale, la locale ne se discutant pas chez l'enfant.

Technique.

Il faut avoir souci de plusieurs principes : avoir des lambeaux bien vascularisés, donc ménager les pédicules vasculaires. La sagesse est d'en garder au moins deux. Faire des exérèses partielles, car si on voulait enlever en une seule fois tous les tissus hypertrophiés, on risquerait davantage de léser tous les pédicules.

L'incision est variable avec chaque cas. Elle se fera suivant l'axe du doigt. Elle devra être profonde, creuser une véritable tranchée jusqu'à l'os, en respectant les tendons. Il ne faut pas compter voir les pédicules ni trouver de plan de clivage. Cependant, dans la profondeur, on peut arriver à séparer les tissus hypertrophiés des phalanges et des tendons, à l'aide des ciseaux mousses; mais, répétons qu'il n'y a pas de clivage naturel. Une fois ce temps accompli, on libère la peau, ce qui est difficile, car elle est indurée, faisant corps avec les tissus hypertrophiés. On poursuit le décollement de part et d'autre de l'incision. On enlève ensuite, soit en partant de la profondeur, soit en partant de la superficie, la masse des tissus hypertrophiés.

Le plus souvent, il restera trop de peau. On la réséquera à la demande.

La suture se fera, soit aux crins fins, soit au fil de lin, mais elle sera toujours à points séparés : jamais il ne sera fait de surjet. La raison en est la suivante : après la première intervention, il coule une sérosité abondante, et fré-

quemment des points se désunissent; parfois même, existe un sphacèle partiel des lambeaux. Il faut être bien prévenu de cette tendance à la désunion.

Les pansements doivent être secs, l'expérience a montré que les pommades et les corps gras faisaient macérer la peau.

La cicatrisation est lente, aussi faut-il attendre au moins deux à trois mois pour intervenir à nouveau, lorsque la peau est de nouveau souple, bien vascularisée.

Le fait intéressant à noter est le suivant : au fur et à mesure des interventions, alors qu'il reste de moins en moins de tissus hypertrophiés, la plaie a de moins en moins tendance à se désunir et à donner de la sérosité, si bien qu'aux dernières interventions on obtient une réunion par première intention.

Le schéma ci-contre fait comprendre facilement les différents temps de l'intervention. (*Figure 9.*)

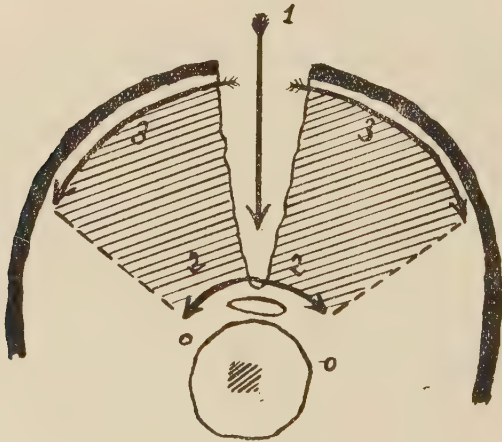


Fig. 9

La flèche 1 représente la tranchée initiale, les flèches 2 le décollement en profondeur, les flèches 3 la libération de la peau. Les parties hachurées représentent les tissus hypertrophiés qui sont enlevés. Le schéma montre aussi qu'en ne poussant pas trop le décollement en profondeur, on a plus de chances de respecter les paquets vasculo-nerveux des doigts.

Comme résultat éloigné, nous ne connaissons que celui de Cazin, où l'hypertrophie n'avait pas augmenté trois ans après l'intervention. Notre cas est trop récent pour que nous puissions en juger.

II. — TRAITEMENT DE L'HYPERTROPHIE RÉGULIÈRE.

L'indication opératoire dépend ici du degré de l'hypertrophie, et le traitement consiste essentiellement dans l'amputation. Celle-ci se fera à la demande et sera appropriée à la longueur des doigts voisins.

Dans l'espérance d'obtenir une meilleure morphologie ultérieure, avec conservation des différentes phalanges, Sorrel a proposé la résection des cartilages fertiles des trois phalanges. Il serait intéressant de connaître le résultat de cette intervention.

En dehors de ces deux méthodes, excision en plusieurs temps des tissus hypertrophiés en cas d'hypertrophie irrégulière, amputation en cas d'hypertrophie régulière, nous citerons quelques autres méthodes.

La compression élastique.

Elle a été proposée par Wittelshöfer, Holmès. Elle a été appliquée par Redard avec un succès relatif. Il s'agissait d'une hypertrophie du membre inférieur. Le traitement, qui consistait dans l'application d'un bas en tissu élastique, a été continué pendant dix mois et Redard a obtenu une régression partielle de l'hypertrophie.

On pourrait appliquer ce traitement à la macrodactylie en faisant fabriquer une sorte de gant en tissu élastique, approprié à chaque cas. Ce traitement ne serait valable que pour la macrodactylie éléphantiasique.

L'élongation nerveuse.

Elle a été pratiquée par Morton, de Philadelphie, pour une hypertrophie du membre inférieur. L'auteur a fait une élongation du sciatique. D'après lui, le résultat aurait été appréciable.

Sans discuter la valeur de cette intervention, qui a été faite à une époque où les élongations nerveuses étaient à la mode, nous ne voyons pas comment cette méthode pourrait être appliquée au traitement des macrodactylies.

La ligature de l'artère principale.

Elle a été proposée par Kirmisson, qui se basait sur les résultats heureux des ligatures artérielles dans le traitement des macroglossies. Cette méthode serait surtout applicable aux hypertrophies des membres; mais, en raison des multiples anastomoses qui existent au niveau des doigts, elle serait inapplicable dans le cas qui nous intéresse.

Pour nous, le traitement peut se résumer de la façon suivante :

Traitement chirurgical conservateur pour les hypertrophies irrégulières;

Amputation pour les hypertrophies régulières.

Vu: Le Doyen,

ROUSSY

Vu: Le Président
de Thèse,

Andréanne

Vu et permis d'imprimer:
Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLETY

CONCLUSIONS.

1. L'hypertrophie partielle des doigts, affection congénitale, se présente en clinique sous deux formes principales :

l'hypertrophie régulière ou gigantisme vrai,
l'hypertrophie irrégulière.

2. Dans l'hypertrophie régulière, il n'y a pas de modifications tissulaires.

Dans l'hypertrophie irrégulière, on rencontre deux lésions principales : *du lipome*, tantôt mou, tantôt plus dur quand il y a fibro-lipome;

du lymphangiome, auquel correspondent les parties molles.

3. L'anatomie pathologique nous apprend que cette affection porte essentiellement sur le *tissu mésenchymateux*, tantôt régulièrement (hypertrophie régulière), tantôt irrégulièrement avec prédominance des altérations lymphatiques sur les altérations osseuses.

4. La cause même de cette anomalie nous échappe et, dans l'état actuel de la question, on ne peut pas dire à quel moment de la vie fœtale correspond le trouble, cause de l'anomalie de développement.

5. Si différents traitements ont été proposés, on peut remarquer qu'il a été surtout question jusqu'à présent d'amputation, ce qui se conçoit pour le gigantisme vrai, mais qui ne saurait être pour les hypertrophies irrégulières. L'excision du lymphangiome, par temps successifs, opération bénigne, nous paraît être le traitement rationnel de cette variété d'hypertrophie.

BIBLIOGRAPHIE.

Nous diviserons la bibliographie en deux parties :

Dans la première se trouveront les travaux que nous avons consultés pour la rédaction de cette thèse.

Dans la seconde, se trouveront les travaux que nous citons simplement à titre de référence.

I.

1. APERT. — *Traité de Médecine des Enfants de Nobécourt et Babonneix*, Tome I.
2. APERT. — Nœvus variqueux ostéo-hypertrophique de Klippel et Trénaunay. (*Société de Pédiatrie*, Avril 1931, p. 207).
3. APERT. — Hypertrophie congénitale d'une main. (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*. N° 3, mai-juin 1903.)
4. APERT. — *La pratique des maladies des Enfants de Apert et Cruchet*. Tome V.
5. ARMELIN. — *Les dystrophies osseuses de la neurofibromatose*. Thèse, Paris, 1932.
6. CAZIN. — Macroductylie éléphantiasique. (*Bulletins et Mémoires de la Société de Chirurgie*, 1881.)
7. CHAVANNAY et RADOIEVITCH. — Sur un cas d'hallomégalie avec réduction numérique des phalanges. (*Journal de Chirurgie*, 1925, p. 751.)
8. CUSSON. — *Les hypertrophies congénitales*. Thèse, Paris, 1906.
9. FROELICH. — Quelques types d'hypertrophie congénitale des membres. (*Revue d'Orthopédie*, 1908.)
10. GAYET et PINATTELLE. — *Revue d'Orthopédie*, 1904.
11. HEUSCH. — Les rapports entre le sympathique, la neurofibromatose et le gigantisme partiel. (*Virchows' Archiv für pathologische Anatomie und physiologische und für klinische Medizin*, mars 1925; *Journal de Chirurgie*, 1925, p. 142.)

12. JOUON. — Hypertrophie congénitale monstrueuse de la main droite. (*Revue d'Orthopédie*, 1921, p. 305.)
13. KATAYAMA. — Sur un cas de doigts géants congénitaux. (*Journal de Chirurgie*, 1914, p. 132.)
14. KESKINEFF. — Thèse, Nancy, 1899-1900.
15. KIRMISSON. — *Traité de chirurgie de Duplay et Reclus*.

Tome VIII, chapitre des Membres.

16. KIRMISSON. — *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*, 1898.
17. LAMBERT-ROGERS. — Macroductylie chez un enfant, due à une neurofibromatose. (*The British Medical Journal*, avril 1929; *Journal de Chirurgie*, 1930, p. 154.)
18. LANCE. — *Société de Pédiatrie*, 1921, p. 221.
19. LEBLANC. — *Contribution à l'étude de l'hypertrophie congénitale unilatérale partielle ou complète*, Thèse, Paris, 1897.
20. LEROUX (Ch.) et LABBÉ (R.). — *Société de Pédiatrie*, 1910, p. 136.
21. LAIGNEL-LAVASTINE. — Macroductylie. (*Société Médicale des Hôpitaux*, 1918).
22. MAUCLAIRE. — Macroductylie congénitale du médius. (*Société Anatomique*, 1922, p. 342.)
23. MAUCLAIRE. — Hypercalcification et allongement d'un métacarpien au voisinage d'un anévrysme cirsoïde. (*Société de Chirurgie*, 1^{er} mai 1929, p. 641.)
24. OMBRÉDANNE. — *Précis de Chirurgie infantile. Hypertrophie totale ou partielle des membres*.
25. POOL. — Macroductylie congénitale. (*Annals of Surgery*, 1910.)
26. POLAILLON. — Article « Doigts » in *Dictionnaire De-chambre*.
27. REDARD. — *Archives générales de Médecine*, 1890, T. I.
28. RØEDERER et PHELEBON. — *Société de Pédiatrie*, 1927, p. 157.
29. RENDU-LOAEC. — Hypertrophie congénitale des 1^{er} et 2^e orteils. (*Revue d'Orthopédie*, 1913, p. 157.)

30. SORREL, BENOIT, DATUQUE. — Un cas de macrodactylie. (*Société de Pédiatrie*, mars 1934, p. 174).
31. STEINDLER. — Malformations congénitales de la main. (*The Journal of Orthopaedic Surgery*, 1920; *Revue d'Orthopédie*, 1921, p. 164.)
32. TRELAT et MONOD. — Hypertrophie unilatérale du corps. (*Archives générales de Médecine*, 1869, p. 536 et 676.)
33. TRIDON. — Croissance gigantesque partielle portant sur le membre inférieur gauche et sur plusieurs doigts. (*Société Anatomique*, 5 mars 1921.)
34. TRIDON. — Hypertrophie congénitale du membre inférieur droit. (*Revue d'Orthopédie*, 1913, p. 187.)
35. TRIDON. — Hypertrophie congénitale du pouce gauche. (*Revue d'Orthopédie*, 1913, p. 475.)
36. VAN NECK. — Macrodactylie des 4^e et 5^e doigts. (*Archives Franco-Belges de Chirurgie*, septembre 1923.)

II.

37. ALDEN. — Some deformities of the hand. (*Annals of Surgery*, 1908.)
38. APFELTHALLER. — Trois cas de malformations congénitales de la main. (*Virchows' Archiv*, décembre 1926)
39. ALOI. — Case of giant toe. (*Reforma medica*, 1927.)
40. BABONNEIX. — *Société de Pédiatrie*, 1924, p. 401.
41. BOÉCHAT. — *Gazette Hebdomadaire*, 1877, p. 639.
42. BUJWID. — Rare monstrosity of foot (macrodactyly). (*Polska Gaz lek.*, 1927.)
43. BIHLER — Hémihypertrophie congénitale totale. (*Zentralblatt für Gynäkologie*, février 1933.)
44. CAGIATI. — Contributo allo studio della ipertrofia congenita (*Il Policlinico*, Roma, 1904.)
45. CAMPBELL. — Hypertrophie congénitale. (*Surgery, Gynecology and Obstetrics*, mai 1923.)
46. COHN. — Hyperspongiose constitutionnelle avec gigantisme partiel. (*Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen*, mars 1933.)

47. DELBANCO. — Gigantisme des doigts. (*Société de Médecine de Hambourg*, 1909.)
48. DREIFUSS. — Gigantisme congénital partiel. (*Société de Médecine de Hambourg*, 1909.)
49. DIETLEIN. — Ein Fall von halbseitigen Riesenwuchs. (*Münchener Medezine Wochenschrift*, décembre 1913.)
50. DAVIDSON. — A case of true congenital unilateral hypertrophy. (*Medical Record*, 1911.)
51. FLIEGEL. — Sur l'étiologie du gigantisme partiel congénital. (*Deutsche Zeitschrift für Chirurgie*, octobre 1927.)
52. FLINKER. — Über einen seltenen Fall von Makrodactylie. (*Wiener Klinische Wochenschrift*.)
53. FERREIRA DE MAGALHAES. — Mégaloclinodactylie. (*Brazil Medico*, janvier 1920.)
54. FORTUN. — Un cas de macrodactylie. (*Revista de Medicina y Cirurgia de la Habana*, mars 1927.)
55. GALVANI. — *Revue d'Orthopédie*, 1898.
56. GUERSANT. — *Société de Chirurgie*, 1857.
57. GRAY. — A case of gigantism of the index and second finger. (*West London Medical Journal*, 1919.)
58. HAHN. — Über den reinen partiellen Riesenwuchs. (*Zentralblatt für die Greuzgebiete den Medezin und Chirurgie*, Iena, 1913.)
59. HINTERSTOSSER. — Gigantisme partiel des doigts. (*Société Império-Royale de Médecine de Vienne*, avril 1910.)
60. HINTERSTOSSER. — Über einen Fall von angeborenen partiellen Riesenwuchs. (*Archiv für Klinische Chirurgie*, août 1913.)
61. HOLMAN. — *Archivs of Surgery*, novembre 1924.
62. KANAVAL. — Malformation congénitale de la main. (*Annals of Surgery*, 1932.)
63. KAUFMAN. — Sur le gigantisme partiel. (*Medizinische Wochenschrift*, mai 1929.)
64. LEJARS. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1903.
65. MORAZA. — Dos casos de gigantismo parcial. (*Med. Ibero*, 1930.)

66. MAYERS.— Hemihypertrophy. (*Surgery, Gynecology and Obstetrics*, décembre 1926.)
67. MIDDLELTON. — Hypertrophie fibreuse lymphangiectasique congénitale. (*British Journal of Surgery*, janvier 1932.)
68. PIRES DE LIMA.— Un cas de macrodactylie. (*Société Anatomique de Paris*, février 1927.)
69. REID. — *Archivs of Surgery*, mars-juillet 1925.
70. ROCHER, FORTON, GUÉRIN. — Quatre cas de malformations congénitales de la main. (*Journal de Médecine de Bordeaux*, avril 1928.)
71. SCHMIDT. — *Bulletin chirurgical de Cannes*, 1912.
72. SPEESE. — Unilatéral congenital hypertrophy. (*Archivs of Pediatrics*, avril 1914.)
73. SILVESTRINI. — Sur un cas d'hypertrophie congénitale partielle. (*La Clinica chirurgica*, avril 1914.)
74. SONTAG. — *Zentralblatt für Chirurgie*, 10 janvier 1925.
75. SPREITZER. — Gigantisme partiel congénital. (*Zeitschrift für Orthopädische Chirurgie*, janvier 1933.)
76. SUBERT. — *Etats éléphantiasiques congénitaux*, Thèse, Paris, 1890.
77. TRÈVES. — Hypertrophie congénitale du gros orteil. (*Société de Chirurgie de Paris*, juillet 1928.)



